UNIVERSITÉ D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1942 : N° 87

REIN POLYKYSTIQUE ET PUERPERALITE

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 3 Décembre 1942

PAR

BLANC HUGUES

Ex-Interne des Hôpitaux d'Alger

Né le 19 Novembre 1915 à Toulon (Var)

MEMBRES DU JURY :

MM. HOUEL, Professeur sans chaire	Président.
JAHIER, Agrégé (Obstétrique)	Juges
GOINARD, Agrégé (Chirurgie)	Juges
RAYNAUD, Chargé des fonctions d'Agrégé (Médecine)	Juges

Ancienne Imprimerie Victor HEINTZ
41, Rue Mogador, 41
ALGER

1942

Censure : 9176

UNIVERSITÉ D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1942 : N° 37

REIN POLYKYSTIQUE ET PUERPERALITE

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 3 Décembre 1942

PAR

BLANC HUGUES

Ex-Interne des Hôpitaux d'Alger

Né le 19 Novembre 1915 à Toulon (Var)

MEMBRES DU JURY :

MM. HOUEL, Professeur sans chaire.....	**Président.**
JAHIER, Agrégé (Obstétrique).....	**Juges**
GOINARD, Agrégé (Chirurgie).....	
RAYNAUD, Chargé des fonctions d'Agrégé (Médecine)..	

Ancienne Imprimerie Victor HEINTZ
41, Rue Mogador, 41
ALGER

1942

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Doyen	MM. LEBON (O. ✻, ⚕, I. ✿).
Doyen honoraire	LEBLANC (O. ✻, ⚕, I. ✿).
Assesseur	N...

PROFESSEURS

Clinique médicale	MM. AUBRY (O. ✻, ⚕, I. ✿).
Histologie et Embryologie	BENOIT (A. ✿).
Clinique gynécologique	N...
Clinique chirurgicale	COSTANTINI (O. ✻, ⚕, I. ✿).
Chimie biologique et médicale	ETTORI (A. ✿).
Botanique et matière médicale	FOURMENT (I. ✿, ⊛, O. ✻).
Hygiène, hydrologie et climatologie	GIBERTON (A. ✿).
Clinique obstécricale et puériculture du premier âge	LAFFONT (O. ✻, ⚕, I. ✿).
Clinique thérapeutique médicale	LEBON (O. ✻, ⚕, I. ✿).
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	LOMBARD (✻, ⚕, I. ✿).
Anatomie pathologique	MONTPELLIER (I. ✿).
Pharmacie	MUSSO (✻, I. ✿).
Clinique psychiâtrique	POROT (I. ✿).
Physique médicale	PORTES (✻, ⚕, I. ✿).
Clinique des maladies des pays chauds, des maladies syphilitiques et cutanées.	RAYNAUD (✻, ⚕, I. ✿).
Anatomie	de RIBET (✻, ⚕, I. ✿).
Clinique médicale et hygiène infantile.	SARROUY (✻, ⚕).
Parasitologie et zoologie médicale	SENEVET (✻, ⚕, I. ✿).
Clinique ophtalmologique et ophtalmologie intertropicale.	TOULANT (✻, ⚕, I. ✿).
Physiologie	N...
Médecine légale	N...
Chimie générale, pharmaceutique et toxicologie	N...
Bactériologie	N...

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ARGAUD (✻, ⚕, I. ✿).
COURRIER (✻, ⚕, I. ✿).
GILLOT (I. ✿).
MM. LEBLANC (O. ✻, ⚕, I. ✿).
WEBER (✻, ⚕, I. ✿).
PINOY (✻, I. ✿).

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M. HOUEL (✻, ⚕, I. ✿), agrégé perennisé (Obstétrique).
M. FERRARI (✻, I. ✿). Agrégé (Chirurgie).

AGREGE PERENNISE

Histoire naturelle pharmaceutique ..... ROQUES (A. ✿).

AGREGES

Accouchement	MM. JAHIER.
Médecine	LACROIX (A ✿).
	THIODET (✿).
	N...
Histologie	KEHL (A. ✿).
Chirurgie	CURTILLET.
	GOINARD.
	SABADINI (A. ✿).
Anatomie pathologique	N...
Anatomie	N...
Chimie médicale	N...
Physiologie	N...
Pharmacie	MONNET.

AGREGES LIBRES

Physiologie	MM. BATTEZ.
Chirurgie	DUBOUCHER (I. ✿).

NOTA. — La Faculté n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41542710_0044

JE DÉDIE CETTE THÈSE :

A LA MEMOIRE

DE MON GRAND-PERE

LE DOCTEUR JULES-HENRI BLANC

dont la droiture, le désintéressement et la haute valeur professionnelle n'ont cessé d'être les plus marquants souvenirs que ses confrères Génevois, collaborateurs ou disciples, attachent à sa mémoire.

A MA MERE ET A MON PERE

à qui je dois tout.

Qu'il me soit permis de leur témoigner toute ma reconnaissance et de dire la vénération que je leur voue.

A MA FEMME

ET A MON FILS JEAN-PIERRE

A TOUS LES MIENS

A MON PARRAIN

A TOUS MES AMIS

ET TOUT PARTICULIÈREMENT AUX DOCTEURS

MORERE DE SARRAUTON

DE RAFFIN DOURNY

LILLO

GARDEL

BOULARD

AINSI QU'A MESSIEURS

PELISSARD JACQUES

ASMODE FERNAND

Vous avez enchaîné mon amitié, vous la supporterez tant que nous vivrons.

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE DOCTEUR HOUEL

Professeur à la Faculté de Médecine

Chevalier de la Légion d'Honneur

A la Faculté vous fûtes notre Maître distingué.

Vous y fûtes aussi notre Juge.

Nos succès aux épreuves obstétricales furent le premier et timide hommage qu'il nous appartint de rendre à votre précieux enseignement.

Plus tard l'honneur de vous seconder fut le meilleur de notre expérience.

Que notre reconnaissance la plus sincère vous soit assurée d'avoir bien voulu nous faire l'honneur de présider aujourd'hui cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JAHIER

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine

Vous avez bien voulu joindre à votre enseignement les conseils et directives nécessaires à l'élaboration de cette thèse.

La sympathie dont vous nous honorez nous attache à votre personne d'une amitié profonde et respectueuse.

A MES JUGES

A TOUS MES MAITRES

DE LA FACULTE

ET DE L'HOPITAL

Qu'ils soient assurés de notre respectueuse affection et de notre profond attachement en reconnaissance de l'enseignement et quelquefois de l'estime dont ils ont bien voulu nous honorer.

INTRODUCTION

Dans les rapports de l'obstétrique et de l'urologie, il nous a paru que la question du rein polykystique associé à la grossesse n'avait attiré l'attention que de rares auteurs dont les rapports sont restés disséminés dans la littérature médicale.

Nous avons pensé qu'en raison de l'évolution mouvementée de la grossesse, créée par cette association, il n'est pas indifférent d'essayer de regrouper les divers cas observés et de dégager les caractéristiques et les conséquences thérapeutiques que soulève ce chapitre de la pathologie.

Malheureusement le nombre des observations que nous avons pu relever reste extrêmement limité. Notre expérience est donc encore trop restreinte pour que cette étude ait la présentation de fixer définitivement les caractères évolutifs de la gestation chez les porteuses de reins polykystiques.

Cependant, les quelques cas signalés d'une telle association s'étant révélés par des complications graves pour la mère, quasi fatales pour le fœtus, nous pensons qu'il n'en faut pas plus pour légitimer l'intérêt accordé à cette éventualité pathologique.

Sous le titre de « Rein polykystique et puerpéralité » ne sera envisagée que l'étude de l'évolution de la grossesse chez la femme atteinte de maladie kystique rénale ; le chapitre des dystocies liées à la présence de cette même affection sur le rein

fœtal étant bien connues des obstétriciens ne nous retiendra pas.

Le but que nous nous proposons ne répond certes pas à l'intérêt d'une pratique journalière, mais la qualité des complications que nous aurons à envisager mérite de fixer pour un moment notre attention.

GENERALITES

Le rein polykystique, maladie congénitale de pronostic réservé, dont la fréquence est minime puisqu'évaluable pour les urologues à un cas pour cinq mille malades, ne pouvait donner lieu à un grand nombre d'observations, d'autant que son diagnostic clinique est loin d'être toujours aisé.

Ainsi Cairus, dans sa statistique, ne relève que 79 cas de maladies kystiques rénales pour 390.000 malades ; Sokoloff, sur 50.198 nécropsies, en mentionne 192 cas.

La maladie est donc rarement retrouvée. Il est cependant à noter que la différence est grande entre les résultats de la clinique et ceux obtenus par l'anatomie pathologique. Ceci s'explique par le fait que, très vraisemblablement, une bonne part de ces reins polykystiques passe inaperçue au clinicien, cachée par le diagnostic d'une des nombreuses complications inhérentes à l'affectation et qui a pris le premier plan. Cette constatation ne peut cependant empêcher de considérer la maladie kystique rénale comme une entité heureusement peu fréquente.

D'autre part, en raison de l'évolution souvent mortelle de ses complications, le rein polykystique diminue de fréquence avec l'âge des malades et le nombre des observations qui signalent son association à la grossesse demeure de ce fait extrêmement limité.

Avec l'appoint que l'utilisation courante des pro-

cédés d'investigation toujours plus complets met à la disposition du praticien en la radiologie, nous pensons que la meilleure connaissance de la symptomatologie de l'affection, son diagnostic plus fréquemment reconnu, ses complications mieux interprétées. enrichiront plus largement, à l'avenir, le répertoire des observations intéressant cette étude.

En effet, il est impossible que le rein polykystique, d'une part, la grossesse, d'autre part, l'un et l'autre générateurs dans leur évolution isolée de complications urinaires fréquentes, ne soient, associées, responsables de manifestations morbides fréquentes et graves des voies urinaires supérieures.

Les surcharges pathologiques, principalement infectieuses sont d'une telle fréquence au cours de la vie du *rein polykystique* que celui-ci est en général diagnostiqué à l'occasion d'une d'entre elles orientant vers un examen minutieux de l'appareil urinaire.

Les déformations anatomiques rénales, pyéliques, urétérales, laissent aisément comprendre que les prédispositions s'associent pour permettre le développement d'une flore microbienne variée. Les recessus multiples ouverts dans les voies urinaires et mal drainés, les bassinets et les calices déformés, étirés, les uretères déplacés, comprimés, coudés, sont autant de causes favorisantes de l'infection. Aussi est-ce fréquemment à l'occasion d'une pyélonéphrite, d'une pyonéphrose ou encore par la coexistence d'une lithiase rénale qu'est diagnostiquée la maladie polykystique des reins.

Il est donc aisé d'imaginer que la *grossesse*, dont le rôle est loin d'être négligeable dans l'éclosion des troubles urinaires, et tout particulièrement

dans celle de la pyélonéphrite, devienne, en présence de reins polykystiques, un facteur redoutable de réveils infectieux.

L'intérêt est encore accru du fait que les rares observations que nous possédons tendent à mettre en évidence la gravité toute particulière que revêtent, dans ces cas, les complications signalées.

Ainsi, dans le cas de pyélonéphrite, l'action combinée d'un rein polykystique et de la gestation devient parfois telle que le tableau revêt rapidement celui de la *pyélonéphrite gravido-toxique* avec tout ce que comporte de pessimiste cette entité clinique magistralement individualisée par le Professeur Fruhinsholz : à savoir le pronostic quasi fatal pour le fœtus et le sort de la mère subordonné à l'interruption suffisamment précoce de la grossesse.

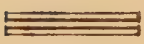
Cependant des complications moins dramatiques peuvent se rencontrer et la gestation peut être le point de départ de l'infection d'un kyste, créant une pyonéphrose que la néphrostomie parvient parfois à draîner, permettant, comme dans l'observation de de Métraux (de Mendoza) l'évolution à terme de la grossesse.

Enfin, il est heureusement des cas favorables ? Une observation du Dr Bernasconi, relevée dans la thèse du Docteur Marc Imbert (Alger, 1933), signale, chez une femme de 45 ans, une pyonéphrose greffés sur l'évolution d'un rein polykystique, alors que dans ses antécédents quatre grossesses sont mentionnées sans qu'aient été signalés de troubles notoires.

L'apparition de la grossesse est donc une éventualité à redouter et à surveiller très étroitement

lorsqu'elle se présente car, il faut savoir que dans la majorité des cas surviennent des complications urinaires dont la gravité peut être celle de la redoutable pyélonéphrite gravido-toxique.

Ce sont ces constatations qui nous ont encouragé dans l'essai de mise au point des rapports qui gèrent la question du rein polykystique et de la puerpéralité.



PLAN

Dans cette étude nous serons amenés à envisager successivement :

1re Partie

I. — Le rôle du terrain.

Nous devrons retracer :

1° Un rappel des notions classiques sur le rein polykystique, facteur local, expliquant la débilité de l'appareil urinaire : *cause prédisposante.*

2° La gestation dans ses rapports avec les complications urinaires et le processus pathogénique complexe qui les explique, la gravidité devenant ici la *cause déclanchante.*

II. — Le rôle du germe pathobène

qui s'avère dans l'immense majorité des cas être du Colibacille, présentant pour particularité de :

— provenir du coecum.
— arriver par voie sanguine.
— secréter les toxines parfois extrêmement virulentes.

III. — Les aspects anatomo-cliniques des complications

dont les principales sont :

— les pyélonéphrites gravidiques.
— les pyélonéphrites gravido-toxiques concentrant l'intérêt primordial de cette étude.
— les pyonéphroses.

2e Partie

EXPOSITION DES FAITS CLINIQUES

de cinq observations se rapportant à l'évolution simultanée de rein polykystique et grossesse.

3e Partie

ESSAI DE SYNTHÈSE SUR :

— Action du Rein Polykystique sur Grossesse.

— Action de la Grossesse sur le Rein Polykystique.

— Déductions pronostiques.

— Déductions thérapeutiques.

PREMIÈRE PARTIE

I. — Rôle du Terrain

1° LE REIN POLYKRYSTIQUE

Malformation congénitale touchant les deux reins de façon diffuse, la maladie polykystique du rein est caractérisée par la présence en plein parenchyme rénal d'une multitude de kystes. De ce caractère anatomique du rein polykystique s'écoulent des caractères évolutifs, à savoir : l'altération lente, mais quelquefois profonde, du parenchyme rénal capable d'amener la mort ; la presque systématique surcharge infectieuse qui est le danger le plus fréquent et le plus grave.

La maladie polykystique du rein est une affection anciennement connue et c'est à HUGELAND que l'on doit la première description et l'appellation de cette affection.

Au siècle dernier, RAYER, dans sa classification des kystes du rein, puis CRUVEILHIER, VIRCHOW, LECORCHE firent une première mise au point anatomique de la question et insistèrent sur le caractère bilatéral de la maladie.

Après eux survint une période de clinique où LAVERAN, en 1876, fit une étude complète de l'affection, en séparant les kystes de l'adulte et ceux du nouveau-né et des kystes secondaires à la néphrite interstitielle. LEJARS, en 1888, dans sa thèse restée classique, fit une description plus complète encore.

Il faut ensuite citer AUBRY, LINDBERGER, VITRAC, LETULLE, VERLIAC, LEGUEU, CATHELIN, PASQUEREAU, CARLIER, POUSSON, GIORDANA, PASTEAU, PAPIN et BRIN dont les travaux sont toujours d'actualité.

Plus près de nous : CHEVASSU, MARION, COUVELAIRE apportèrent leur tribut à l'étude du rein polykystique.

L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions anatomiques du rein poly ystique sont connues depuis longtemps. Leur étude permet de comprendre à merveille les complications de cette affection, et particulièrement celles qui nous intéressent.

Étude macroscopique.

L'aspect du rein polykystique est « très spécial et ne ressemble à rien d'autre ». (Chevassu). Il représente assez bien une grappe à grains plus ou moins serrés ; il paraît ficelé.

Le rein polykystique est très augmenté de volume ; en général sa forme, malgré les nombreuses bosselures kystiques, est assez bien conservée.

Les kystes viennent soulever la surface du rein en formant des saillies, variant du volume d'une tête d'épingle à celle d'une noix, translucides, de coloration rouge, bleue ou brunâtre.

La coupe est seule capable de montrer la multiplicité et la disposition des poches ; celles-ci farcissent le parenchyme rénal. Si elles siègent surtout à la périphérie, il n'est pas rare d'en rencontrer dans toute l'épaisseur de la substance corticale et parfois jusque dans les régions qui avoisinent le bassinet.

Les cloisons séparant les poches kystiques sont d'épaisseur très variable et conservent, en certains points, l'aspect de la substance rénale.

Le liquide contenu dans les kystes est très diffé-

rent suivant les cas, et même suivant les kystes. Le plus souvent citrin et transparent, il peut être coloré en brun par du sang ou transformé en bouillie brunâtre ; parfois encore il est gélatineux. Lorsqu'il est citrin, ce liquide contient les éléments normaux de l'urine mais en faible quantité.

Le caractère anatomique essentiel est d'être bilatéral, mais la maladie n'atteint pas toujours simultanément et au même degré les deux reins : des cas unilatéraux ont été publiés : ils sont exceptionnels et encore ceux-ci sont-ils peut être des erreurs de diagnostic ou dus au fait qu'une atteinte minime du deuxième rein est passée inaperçue.

Tels sont les caractères anatomiques essentiels de la maladie polykystique du rein. Il est encore possible de surajouter à ces lésions une lithiase, une tuberculose ou une hydronéphrose. Mais surtout il n'est pas rare d'observer dans le rein polykystique des vices de développement des voies urinaires, telles qu'anomalies du bassinet et des papilles, petitesse de la vessie, atrésie de l'urèthre ou hypospadias. Il peut encore exister d'autres anomalies portant sur d'autres parties du corps, mais sont surtout intéressantes les lésions kystiques des autres organes : on peut ainsi observer des kystes du foie, du pancréas, de la râte, du corps thyroïde pouvant réaliser une dégénérescence kystique totale des organes glandulaires.

Etude microscopique.

Il faut envisager séparément la paroi même du kyste et le tissu interkystique.

La paroi des kystes est constituée essentiellement par une membrane anhyste sur laquelle re-

pose une rangée de cellules épithéliales aplaties et déformées. Celles-ci peuvent présenter des signes d'activité et proliférer à l'intérieur du kyste. Nous verrons plus loin que ce caractère a servi de base à Malassez et à Lejars pour affirmer la nature néoplasique de la maladie polykystique du rein.

Le tissu interkystique présente, tantôt l'image du parenchyme rénal plus ou moins normal et déformé, tantôt celle d'un tissu conjonctif plus ou moins dense, d'où a disparu toute trace d'élément rénal. On comprend aisément que, suivant le cas, il existe un fonctionnement rénal normal ou subnormal ou au contraire des signes de sclérose rénale plus ou moins marqués.

DISCUSSIONS PATHOGENIQUES

Il semble bien établi que les kystes proviennent en général de cavités préexistantes. La plupart semblent provenir de canalicules urinifères dilatés ; toutefois les glomérules peuvent peut-être donner naissance aux petits kystes. Enfin, il est probable que des bourgeons épithéliaux extracaniculaires néoformés ou congénitaux sont à l'origine de certains kystes. Si ces notions paraissent certaines, la cause et le processus de la transformation kystique restent discutées et mystérieuse. Trois théories ont tenté de les expliquer.

— La théorie de la sclérose, émise par VIRCHOW, déjà ancienne, met la formation des kystes sur le compte d'une sclérose rénale consécutive à une néphrite interstitielle, cette dernière apparaissant chez le fœtus et due à une inflammation d'origine maternelle.

Cette sclérose, très marquée au niveau des papilles, apporterait une gêne à l'évacuation de l'urine contenue dans les tubes urinifères et serait génératrice d'une rétrodilatation des tubes et des glomérules.

Cette théorie ne rend pas compte des reins polykystiques sans sclérose et de la présence de kystes dans d'autres organes. Elle est actuellement abandonnée.

— MALASSEZ et LEJARS ont ensuite essayé d'expliquer les kystes par l'existence d'un néoplasme proliférant dans les canalicules. Il s'agirait d'un épithélioma de type mucoïde analogue aux kystes de l'ovaire.

La théorie rend compte du contenu de certains kystes et des proliférations épithéliales des parois que nous avons signalées plus haut.

Malheureusement l'évolution du rein polykystique ne présente aucune analogie avec celle d'un néoplasme et il n'existe pas d'exemple de maladie polykystique aboutissant au cancer. Par ailleurs, la bilatéralité, la présence de kystes dans d'autres organes rendent cette théorie bien peu vraisemblable.

— Suivant la théorie de Letulle et Verliac, il existe une malformation, un vice dans l'évolution des épithéliums générateurs des glomérules et des tubes rénaux. Il peut s'agir d'un défaut de développement aboutissant à la formation de kystes au lieu de canaux, ou d'un défaut d'organisation des différents segments, leur abouchement ne se réalisant pas de façon exacte.

De ces trois théories, la dernière est la plus intéressante et semble devoir être retenue. C'est notamment la seule qui permette d'expliquer la présence de malformation kystique coïncidant sur divers organes.

SYMPTOMATOLOGIE

Il est classique de distinguer le rein polykystique de l'adulte de celui du nouveau-né. Il est évident que nous passerons sous silence, dans ce bref rappel, le rein polykystique du nouveau-né qui n'intéresse en rien notre sujet.

Du point de vue clinique, le rein polykystique de l'adulte est fréquemment latent, et c'est parfois à l'occasion d'une mort par un maladie quelconque que l'on découvre, sur la table d'autopsie, une maladie polykystique ignorée du vivant du malade. Parfois, c'est brutalement qu'une complication vient révéler l'affection jusque là silencieuse. Nous allons donc passer en revue rapidement les éléments du diagnostic. Leur groupement, lorsqu'il est caractéristique, permet en effet d'éviter les complications si redoutables.

Les éléments du diagnostic comprennent : le syndrome de néphrite chronique, la tumeur, les phénomènes douloureux et les hématuries. Ces différents symptômes coexistent exceptionnellement mais peuvent au contraire se rencontrer isolément, posant alors de difficiles problèmes diagnostiques.

— Le syndrome de néphrite chronique présente quelques caractères particuliers qui peuvent faire penser à la maladie polykystique. Les petits signes du brightisme se rencontrent fréquemment et les céphalées tenaces, les bourdonnements d'oreille, les vertiges, les crampes, les cryesthésies peuvent déjà attirer l'attention.

Les phénomènes urinaires sont les plus constants. Ils se ramènent essentiellement à deux symptômes : la polyurie et l'albuminurie. La polyurie, constante, peut être énorme ; quant à l'albuminurie, quasi constante, elle est d'abondance très variable.

Les troubles cardio-vasculaires se rencontrent là comme dans toute néphrite. Les œdèmes sont fréquents mais sont d'apparition en général tardive. On observe encore de la dyspnée qui signe la congestion passive et l'œdème pulmonaire, mais qui, dans certains cas, peut être due au volume des tumeurs. Des hémorragies de toutes sortes, épistaxis, hémorragies bucco-pharyngées, anales ou cutanées peuvent survenir.

— Le syndrome tumoral est d'importance capitale, car c'est lui principalement qui aiguille le diagnostic. Malheureusement il est inconstant au début de la maladie. Il s'agit d'une tumeur plus ou moins volumineuse, variant du volume d'une pomme à celui d'une tête d'adulte. Cette tumeur emplit la fosse lombaire, descendant dans certains cas jusque dans la fosse iliaque. On la sent disparaître sous les fausses côtes. Elle est mobile avec la respiration. Parfois, elle semble adhérente à la face inférieure du foie. De consistance variable, dure, ferme, rénitente, élastique, elle est quelquefois manifestement bosselée, rarement très douloureuse.

— Les douleurs constituent le troisième élément du tableau clinique. Ce sont des douleurs sourdes ou violentes qui siègent dans le flanc, l'hypochondre ou même à la région épigastrique. Leurs irradiations sont éminemment variables, parfois ascendantes, elles peuvent descendre au contraire vers les membres inférieurs et les parties génitales. Leur date

d'apparition est elle aussi des plus variables. En somme, rien dans leurs caractères n'est constant ni caractéristique.

— Les hématuries sont très fréquentes. Elles peuvent être très légères ou au contraire très abondantes se sont des hématuries totales ; elles s'accompagnent habituellement des douleurs ; elles sont persistantes et durent parfois plusieurs jours. Enfin, d'apparition capricieuse elles sont spontanées et très irrégulières. En somme, elles présentent de grandes analogies avec les hématuries néo-plasiques.

A ces éléments du diagnostic clinique, il nous faut encore ajouter les signes de compression qui s'observent parfois, et enfin, la découverte de kystes au niveau d'autres parenchymes, ce qui est une exception.

En somme, ce tableau clinique présente peu de caractères fixes et l'on réalise parfaitement que le rein polykystique passe inaperçu ou qu'il donne lieu à des erreurs de diagnostic.

⁂

Il est nécessaire, lorsqu'on soupçonne la présence d'un rein polykystique, de tenter d'étayer le diagnostic par des examens complémentaires.

On est donc conduit à faire un examen complét des urines globales, puis des urines séparées recueillies par double cathétérisme. Ce cathétérisme bilatéral des uretères doit être fait avec la plus grande prudence et une asepsie très rigoureuse : chez ces malades l'inoculation papillaire par la

sonde urétérale peut déclancher des accidents d'une particulière gravité.

Plusieurs éventualités peuvent se présenter : les deux reins ont un fonctionnement analogue et mauvais, ou encore un fonctionnement inégal, l'un d'eux étant de valeur manifestement supérieur à l'autre.

L'exploration fonctionnelle est habituellement peu démonstrative ; toutefois une élimination déficiente de phénol-sulfonephtaléine s'opposant à une élimination uréique normale doit éveiller l'attention. Le taux d'urée et la constante d'Ambard sont augmentés.

Enfin, l'examen radiologique s'impose et la pyelographie ou mieux l'urétero-pyelographie rétrograde de Chevassu montre une élongation, parfois extrême, des calices qui sont anormalement écartés, le tout coïncidant avec une image pyélique parfois normale. Bilatérale, cette image est habituellement très démonstrative.

***

Si le rein polykystique reste souvent latent et bien supporté de nombreuses années, au point d'être ignoré complètement, il est capable, dans certains cas, de se compliquer brusquement et d'entraîner des accidents de la plus haute gravité.

On peut voir survenir des crises d'anurie : anurie transitoire qui cède au bout de quelques heures, ou anurie plus grave terminale, aboutissant au coma et à la mort.

La rupture des kystes peut survenir : la fragilité du rein polykystique doit la faire craindre à l'occa-

sion de traumatismes minimes. Elle réalise un tableau de contusion grave du rein.

La mobilité rénale s'observe parfois : elle peut être à l'origine d'hydronéphrose. Le volume du rein peut devenir tel que des accidents d'occlusion intestinale peuvent se produire.

Les hématuries, symptômes habtuels de la maladie, peuvent être répétées, subintrantes, abondantes au point de devenir menaçantes pour la vie du malade.

Enfin et surtout, l'infection est à craindre. Nous avons déjà parlé des risques énormes d'inoculation du rein polykystique. Cette infection, génératrice de pyélonéphrite, de pyopnéphrose et du phlegmon périnéphrétique, réalise la complication majeure du rein polykystique. Sa survenue au cours de la grossesse fait l'objet de notre étude. Sa gravité s'oppose au tableau flou que présente habituellement le rein polykystique. C'est elle qui souvent révèle la maladie jusque là ignorée, imposant des sanctions thérapeutiques urgentes et importantes.

2° LA GESTATION DANS SES RAPPORTS AVEC LES COMPLICATIONS URINAIRES

Après avoir envisagé le facteur prédisposant et capital que représentent les malformations locales du rein polykystique, il nous faut expliquer pourquoi les troubles infectieux sont déclanchés par l'état de gestation.

Il est de connaissance déjà ancienne que la grossesse entraîne des modifications anatomiques de l'appareil urinaire, même en dehors de l'apparition clinique de pyélonéphrite.

L'arbre urinaire se trouve donc modifié au cours de la grossesse, et ceci très précocement. Les études modernes se sont multipliées qui ont cherché à préciser la nature de ces modifications, le moment de leur début et du stade paroxystique de leur évolution, le processus qui leur donne naissance.

Avec ALBARAN, MARION, CHEVASSU, WEIBEL qui font entrer l'utilisation du cathétérisme urétéral dans la pratique courante, et surtout depuis l'emploi de la pyélographie préconisée par SCHICKELE, en 1912, les études se sont multipliées sur ce chapitre et permettent de se faire actuellement une idée assez juste, sinon définitive, des tribulations de l'arbre urinaire pendant la gravidité.

Les troubles que subit la physiologie normale de l'uretère au cours de la gestation ont été précisés à l'aide de l'urétéro-pyélographie en série, pratiquée par VANDESCAL et PROCHER, DE BEAUFOND en France, SEITZ, GUTMANN, EHRHARDT en Allemagne,

Kretschner en Amérique, Giavotto et Tasso en Italie.

Ces recherches se sont enrichies des résultats que Lévy-Solal, Mistachi et Salomon ont apportés plus récemment après injection intra-veineuse d'urosélectan et qui confirment les conclusions des précédents auteurs.

L'ensemble de ces travaux s'accorde à démontrer que pendant la grossesse, et en dehors de toute cause pathologique locale, l'uretère subit des perturbations anatomiques et physiologiques,celles-ci pouvant expliquer celles-là.

Les uretères se montrent, ainsi que les bassinets, atteints de dilatation. De plus, il n'est pas rare qu'apparaissent des flexions, des coudures, des rétrécissements avec des dilatations sus-jacentes.

Ces déformations marchent de pair avec un péristaltisme diminué, une atonie importante créant un ralentissement de l'évacuation urinaire.

Ces faits semblent plus marqués pour Pougin à droite qu'à gauche.

Pour Malevitch et Fronkine de Moscou, ce ralentissement de l'évacuation du bassinet, de l'uretère commence trop tôt : il augmente vers le quatrième mois et atteint son maximum au sixième pour demeurer sans changement jusqu'à la fin de la grossesse.

Ce processus physiologique, constant, bilatéral, a paru à Contiades (d'Athènes) évoluer sur un rythme un peu différent. La dilatation ferait son apparition dès le deuxième mois, à la partie moyenne de l'uretère pelvien, pour atteindre progressivement le détroit supérieur, la portion iliaque et ter-

miner son ascension dans son tronçon lombaire aux environs du septième mois.

Il semble donc que l'obstacle qui s'oppose à l'évacuation des urines et comprime les uretères s'élève à mesure que l'on s'approche du terme.

Parallèlement à l'apparition des déformations anatomiques, de Beaufond, Vandescal et Porcher ont signalé des altérations de la sensibilité pyélique dans 60 % des cas et des troubles de la contractilité dans 65 %.

Il résulte de ces constatations que le cours de l'élimination urinaire se trouve entravé, créant ainsi un état favorable au développement microbien.

Lévy-Solal, se faisant le défenseur des théories anaphylactiques de Richet, a cru voir, à l'origine de ces perturbations physiologiques et anatomiques, l'ingérance de modifications neuro-endocriniennes.

L'équilibre entre le système sympathique et le système para-sympathique est profondément modifié au cours de la gestation. La rupture de cet équilibre se fait dans le sens de l'atonie qui se manifeste aussi bien au niveau de l'uretère que de l'estomac et de l'intestin.

Il n'est pas jusqu'au dérèglement endocrinien de la mère et du fœtus qui ne puisse participer aux perturbations urétérales, Giacchi ayant signalé, chez les femmes pyélonéphritiques, une grande fréquence du fœtus féminin.

A la faveur de ce défaut de tonicité, l'accroissement de volume du globe utérin a toutes facilités pour devenir une simple cause mécanique de compression.

Nous pensons que le dérèglement neuro-endocrinien et la compression mécanique ne doivent nullement opposer leurs partisans mais que, bien au contraire, ces deux facteurs s'intriquant, ils favorisent mutuellement leur action.

Profitant du ralentissement du flux normal de l'élimination urinaire, et quelquefois même d'une rétention quasi complète, l'infection aura libre cours pour se développer et créer les manifestations pathologiques bénignes ou graves dont nous verrons le détail dans un chapitre ultérieur.

II. — L'Agent Pathogène

Les germes que l'on peut rencontrer sont variables, ainsi entérocoques, streptocoques, staphylocoques, gonocoques peuvent donner des infections de l'arbre urinaire, mais il faut insister tout particulièrement sur le colibacille qui reste la cause principale. Les autres germes pathogènes sont moins fréquents et ne se rencontrent que beaucoup plus rarement à l'état pur, étant presque toujours associés au bacterium coli.

La gravité des manifestations pathologiques à point de départ urinaire que nous avons constatée au cours de la grossesse chez les porteuses de reins polykystiques, nous contraint à rappeler les notions mises en lumière par H. Vincent sur l'existence de deux toxines colibacillaires. Celles-ci expliquent que, débordant le cadre d'une simple infection locale, la culture du colibacille puisse créer un état d'intoxication d'une importance telle que le tableau clinique puisse parfois revêtir celui de la pyélonéphrite gravido-toxique.

LE COLIBACILLE

Saprophyte normal du coecum et de la partie initiale du colon droit, il partage cet habitat avec d'autres éléments pathogènes tels que entéro-staphylocoques, protéus et de nombreux anaérobies : bacillus bifidus, perfringens, fusiformis.

Le bacterium coli a été isolé pour la première fois par ESCHERICH en 1885. En 1891, MM. ACHARD, Jules RENAUT démontrèrent l'identité complète de la bactérie pyogène de la vessie et du colibacille intestinal.

C'est VIDAL et ses élèves qui réussirent, par l'hémoculture, à démontrer au cours de certains épisodes fébriles l'existence de la colibacilémie entrevue, dès 1889, par ALBARAN.

Ainsi une évolution en trois phases était démontrée :

— la première, intestinale, donc phase locale,

— la seconde, septicémique, donc générale,

— la troisième, urinaire, de localisation secondaire.

***

Le colibacille est un petit bâtonnet de 2 à 4 mus de large pour 6 à 7 mus de longueur ; ses extrémités arrondies lui donnent une forme de navette. Quatre à six cils vibratiles le douent d'une certaine mobilité.

A côté de cette forme typique en bâtonnet, il peut prendre d'autres aspects : coccobacillaire, filamenteux, et diplobacille et même en chaînette courte.

Ces différents aspects morphologiques sont en rapport avec les nécessités d'adaptation aux milieux culturaux et les conditions particulières d'existence.

Le retour par étapes à sa forme primitive peut se faire, démontrant l'unité de l'espèce bacterium coli en dépit des différences de morphologie qu'il peut revêtir.

TOXINES COLIBACILLAIRES

H. Vincent a montré que tous les colibacilles, à quelque race qu'il appartiennent, possèdent la propriété commune et caractéristique de fabriquer des toxines identiques, la seule différence entre les diverses races de colibacilles résidant dans la variabilité de l'indice toxique, c'est-à-dire dans la plus ou moins grande quantité de ses poisons, les uns très toxiques, les autres moins.

Si, d'une façon générale, le colibacille est peu virulent, il peut le devenir en présence d'une déchéance totale tissulaire ou en association avec d'autres microbes plus virulents.

C'est à Vincent que revient le mérite d'avoir prouvé que cette toxine est en réalité double, faite d'une exotoxine et d'une endotoxine.

— *L'exotoxine,* thermolabile, est détruite au voisinage de 75°. Son action se porte électivement sur le système nerveux central, pouvant déterminer des myélites, des atteintes bulbaires, des paralysies ascendantes, des phénomènes comateux.

Baruk a démontré expérimentalement et cliniquement l'existence de véritables démences précoces d'origine colibacillaire.

— *L'endotoxine* est thermostabile, résistant jusqu'à 95-98°. C'est une toxine entérotrope et hépatotrope. Injectée au lapin, elle détermine une entérite hémorragique.

Il découle de ces connaissances que par son dé-

veloppement sur le tractus intestinal où il pullule, le colibacille peut entraîner des troubles entéritiques et hépatiques graves. Les lésions épithéliales permettent son passage dans les voies lymphatiques, point de départ du stade colibacilémique.

L'appareil urinaire, chargé de son élimination, est une proie toute désignée pour sa localisation en cas de perturbations fonctionnelles ou lésionnelles.

Ces conditions sont réalisées avec leur maximum d'expression dans le rein polykystique.

Il est facile de comprendre, après ce que nous venons de voir, que la maladie kystique du rein réalise les conditions de culture optima pour le développement du bacterium coli. Celui-ci, déversant ses toxines sur un terrain préparé, donne naissance au tableau grave de la pyélonéphrite gravido-toxique.

En raison de la place capitale qu'elle occupe dans l'ordre des complications créées par l'association du rein polykystique et de la puerpéralité, nous allons retracer les grandes lignes de la pyélonéphrite gravido-toxique.

III. — Les aspects Anatomo-Cliniques des complications

Nous allons dans ce chapitre exposer les aspects anatomo-cliniques des complications dont nous avons constaté l'existence au cours de l'évolution de la grossesse chez la porteuse de rein polykystique. Nous nous permettrons même plus, en insérant, pour conserver l'équilibre didactique de cet ouvrage, les formes cliniques que nous croyons possibles bien que le nombre restreint des observations que nous possédons ne nous accorde pas la possibilité d'illustrer chacune d'entre elles par un fait clinique.

Il semble cependant que si la pyélonéphrite gravidotoxique s'est signalée une fois dans sa forme ictérique, rien n'empêche de supposer que les troubles nerveux ne prendront pas le premier plan chez telle autre malade.

Nous exposerons donc un rappel des manifestations pathologiques observées et de celles que nous croyons possibles, nous excusant d'une anticipation qui se vérifiera vraisemblablement lorsque de nouvelles publications seront venues enrichir cette étude.

1° PLELOMEPHRITES GRAVIDIQUES ET GRAVIDO-TOXIQUES

Les pyélonéphrites constituent au cours de la grossesse une des localisations les plus fréquentes de la colibacillose, leur pronostic étant habituellement bénin.

Elles sont connues depuis longtemps, des travaux nombreux ayant fixé leur individualité clinique, leur étiologie, leur pathogénie et leur traitement. Leur connaissance est trop classique pour que nous ayons à nous y arrêter.

Cependant certaines d'entre elles revêtent, exceptionnellement il est vrai, des formes particulièrement graves, magistralement étudiées par le Professeur FRUHINSHOLZ, qui a proposé de les grouper sous la rubrique de « pyélonéphrites gravido-toxiques ».

Ce sont ces formes que nous retrouverons chez deux sœurs porteuses de reins polykystiques dans l'observation du Professeur JAHIER et ce sont elles que nous aurons en vue dans le présent chapitre.

Parfaitement synthétisées dans la thèse de François LEPAGE (Paris, 1934), nous nous inspirerons de son étude pour l'exposé des notions indispensables à la compréhension de l'entité nosologique qu'elles représentent, tant par leur aspect clinique que par leurs lésions d'hépatonéphrites, par leur pronostic et le traitement qu'elles imposent.

La pyélonéphrite gravido-toxique est une complication, heureusement d'exception, au cours de la grossesse, et LEPAGE pense, en 1934, avoir regroupé en 21 observations toutes les publications de la littérature médicale parues jusqu'alors.

De l'étude de ces observations, il apparaît que cette complication redoutable atteint principalement les femmes jeunes, souvent des primipares.

Après une phase prémonitoire imprécise, pouvant s'étendre sur plusieurs semaines, le début clinique de l'affection se localise en général entre le cinquième et le septième mois de la grossesse.

Bien que les troubles soient bilatéraux, le rein droit ouvre le plus souvent la scène.

Le début clinique, habituellement polymorphe, n'attire pas toujours l'attention sur les voies urinaires. Lorsque la localisation se précise, elle revêt le tableau d'une pyélonéphrite banale, sans que des signes particulièrement graves puissent faire redouter d'emblée l'évolution d'une pyélonéphrite particulièrement grave.

Cependant, la coexistence de vomissements incoercibles, de subictère ou d'anémie à type pernicieux, permettent parfois de préjuger de l'évolution ultérieure de la maladie.

La période d'état est atteinte après une phase plus ou moins longue de pyélonéphrite banale, souvent subaiguë. Quelquefois un intervalle libre sépare ces deux périodes.

A ce moment, la maladie est caractérisée par une altération importante de l'état général, des troubles oliguriques et la prédominance de certains symptômes qui font décrire des formes diverses.

— L'altération profonde de l'état général se caractérise par un ensemble de symptômes qui sont communs à toutes les formes cliniques : la tempé-

rature s'élève brusquement et se maintient, soit en plateau, soit par de grands clochers vespéraux à 40°. Elle semble être en rapport avec la rétention pyélique. Elle est variable avec son intensité. Elle peut céder au cathétérisme et l'évolution peut parfois être entrecoupée de périodes d'hypothermie. Le pouls est accéléré, en rapport avec la température, au début du moins, car pendant les phases d'hypothermie, l'accélération persiste ; la tension artérielle demeure basse, stigmatisant une imprégnation toxique profonde. L'amaigrissement existe toujours, plus ou moins précice, plus ou moins intense, et semble être en rapport avec l'anorexie et les vomissements fréquents.

— Ces malades sont aussi de grandes anémiques. Leur faciès est pâle, les conjonctives et les muqueuses sont décolorées, les lipothémies fréquentes. L'hématologie confirme l'impression clinique en montrant une anémie parfois considérable, inférieure à 2.000.000. L'état de faiblesse est extrêmement poussé.

— L'oligurie est dans ces formes un symptôme presque constant et d'apparition précoce. Elle persiste pendant toute la durée de la maladie, en dépit de toutes les thérapeutiques. Elle est un élément de haute gravité, en rapport avec une insuffisance rénale, car sa persistance après cathétérisme élimine l'hypothèse d'une rétention pyélique.

Cette insuffisance du filtre rénal a été mise en évidence par le Professeur Fruhinsholz qui en fait un des facteurs primordiaux de la pyélonéphrite gravido-toxique. Elle est confirmée par les recherches de laboratoire ; azotémie souvent augmentée, concentration urinaire de l'urée et des chlorures perturbés, élimination de la phénol-sulfone-phtaléine retardée, cylindrurie fréquente.

Tel est l'ensemble des signes communs et quasi constants retrouvés dans les différentes observations de la maladie. Mais il en est d'autres qui, selon leur importance, permettent de décrire :

— des formes avec vomissements,

— des formes avec ictère,

— des formes avec des troubles nerveux.

Les formes avec vomissements. — D'apparition banale au cours des premiers mois de la gestation, les vomissements sont dans la majorité des observations de pyélonéphrites gravido-toxiques, un des éléments particulièrement fréquent et tenace.

Il semble que dans ces cas l'organisme maternel marque dès le début un certain degré d'intolérance à l'égard de la gravidité. L'état nauséeux devient permanent ; les vomissements rapidement incessants prennent le premier plan du cortège symptomatique.

L'anorexie, le dégoût et la crainte de toute alimentation solide, et même parfois liquide, entraîne un état de dénutrition marquée, de déshydratation plus ou moins profonde, causant un amaigrissement rapide et intense.

Dans ces cas, c'est moins le syndrome urinaire que celui des vomissements incoercibles qui domine la scène. Ce n'est qu'après un certain temps d'évolution qu'une élévation thermique, des douleurs lombaires et l'examen des urines permettent le diagnostic de pyélonéphrite et, partant, de fixer dans le tableau symptomatique la signification de ces troubles dyspeptiques graves, souvent considérés jusqu'alors comme le facteur responsable des phénomènes pathologiques présentés par la gestante.

Les formes avec ictère. — Evoluant le plus souvent parallèlement aux troubles dyspeptiques, rarement sans eux, un ictère peut apparaître essentiellement variable dans sa forme et son intensité.

Son début, parfois soudain, est le plus souvent progressif. Si parfois il ne se traduit que par une teinte subictérique des conjonctives et des muqueuses, il peut aussi se manifester comme un ictère franc, foncé, généralisé.

Les matières peuvent ne pas être décolorées. Le prurit et la brachycardie sont toujours absents ; les urines sont chargées, hautes en couleur, rares, et contiennent des pigments biliaires et de l'urobiline.

La palpation du foie permet parfois de déceler son hypertrophie et de mettre en évidence une douleur mal localisée. Ce facteur d'hépatite serait pour Fruhinsholz la signature de la pyélonéphrite gravido-toxique dont il fait une hépato-méphrite.

Les formes avec troubles nerveux. — La localisation pyélo-urétérale de l'infection grave colibacillaire, après avoir entraîné une atteinte importante du couple hépato-rénal, créant le substratum anatomopathologique de la forme gravido-toxique, peut se compliquer de troubles nerveux et psychiques tels qu'ils donnent au tableau clinique un aspect particulier.

La prostration avec adynamie peut devenir intense. Elle est parfois remplacée par du délire avec mouvements carphologiques ou attitude catatonique.

Il n'est pas rare que les signes méningés apparaissent lors de la période terminale qui précède la mort par collapsus.

Dans l'observation IV de la thèse de Lepage, nous

trouvons signalée l'apparition d'une polynévrite des deux membres inférieurs au cours du huitième mois de la gestation. La récupération après l'interruption de la grossesse ne se fit que lentement.

Le subictère, les angoisses, la somnolence ou l'insomnie sont des formes mineures de troubles psychiques ayant pu revêtir dans certains cas des aspects beaucoup plus nets qui ont fait employer, pour les distinguer, le terme de psychose gravidique. Il s'agit le plus souvent de troubles du caractère, avec irritabilité, manifestations d'hostilité à l'égard de l'entourage ; phases de dépression entrecoupées de crises de larmes alternant avec des périodes d'exaltation pouvant s'accompagner d'hallucinations auditives et visuelles.

Ces troubles psychiques et nerveux restent rares, mais leur persistance est souvent longue alors que les autres phénomènes ont cédé à l'interruption de la grossesse.

2° PYONEPHROSE

Les déformations anatomiques des voies urinaires supérieures que nous avons vues se développer dès les premiers mois de la grossesse peuvent, dans certains cas, et tout particulièrement dans celui du rein polykystique, aboutir à une rétention complète urétéropyélique. Il se constitue alors une poche de pus contenant une purée de colibacilles. Celle-ci, à la faveur de dispositions anatomiques créées par la maladie polykystique du rein peut envahir des recessus multiples et créer un tableau complexe et grave.

L'hyperthermie à 40° et plus, la lombalgie intense, gravative, avec exacerbation et irradiation vers la vessie, l'augmentation du volume du rein dont le palper est extrêmement douloureux, orientent le diagnostic.

L'oligurie est importante. Les urines sont parfois claires, provenant du rein opposé. Des débâcles peuvent se produire, entraînant une sédation des phénomènes généraux et des douleurs lombaires. Au fond du bocal se dépose une épaisse couche de pus.

Abandonnée à elle-même l'évolution de cette forme se fait par poussées successives jusqu'à l'accouchement, mais nécessite en général, après des cathétérismes répétés, avec lavages du bassinet, les soins conjugués de l'accoucheur et de l'urologue.

L'interruption de la grossesse peut ne pas toujours suffire à la guérison : la néphrostomie devient alors le traitement de choix. Parfois même, l'indication opératoire précède l'intervention de l'accoucheur et permet, comme dans l'observation de De Métraux, l'évolution à terme de la grossesse.

DEUXIÈME PARTIE

FAITS CLINIQUES

Il nous paraît que l'exposé des faits cliniques, après l'étude préliminaire que nous venons de faire, trouve ici sa place, préludant les conclusions que nous pensons pouvoir formuler sur les rapports qui lient le rein polykystique et la grossesse.

1re OBSERVATION [1]

Malade venue consulter pour une grossesse au début, accompagnée de douleurs siégeant dans l'hypochondre gauche.

Il existait alors un retard de trois mois environ. La moitié gauche de l'abdomen était occupé par une masse énorme, dure, bosselée, palpable depuis le rebord des fausses côtes jusqu'au niveau de la crête iliaque.

Cette tumeur, en imposant au premier abord pour une splénomégalie, il parut utile de demander quelques examens de laboratoire dont voici les résultats successifs :

Formule leucocytaire (juillet 1933) :

Polynucléaires neutrophiles	64 %
— *éosinophiles*	11 %
Mononucléaires grands et moyens...	15 %
— *petits*	9 %
Lymphocytes	1 %
Myélocytes	très rares
Hématies nucléées	très rares

Le temps de saignement était normal, ainsi que le temps de coagulation avec rétraction régulière du caillot, sans hémolyses.

Le pourcentage des leucocytes aux hématies était normal ; les hématies ne présentaient ni altération ni déformation.

Il existe une éosinophilie nette.

Une recherche d'hématozoaire s'avéra négative.

Analyse des urines :

Odeur : sui generis.

Aspect : trouble.

---

(1) Dr H. Fulconis : « Reins polykystiques et grossesse ». (*Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologique de Paris*, octobre 1936).

1° Eléments normaux par litre par 24 heures :

		normale
Réaction acide : Densité 1,005....		1,018 à 1,022
Volume émis en 24 h. : 1,600....		1,200
Dépôt peu abondant :		
Chlorures (en NaCl) : 1,30....	2,80	11,04
Chlore (en chlorures) : 0,78		
Phosphates (en PlOl) : 0,78....	1,24	2,25

2° Eléments inorganisés : cristaux d'acide urique (peu abondants).

Rapports urologiques :

Coefficient de Bouchart :

Urée : 0,46 — normale 0,45

Matières fixes :

Acide urique : 0,019 — normale 0,025 (rétention d'acide urique)

Acide phosphorique : 0,14 — normale 0,10

Résultat de perméabilité rénale à la Phénolphtaléine: 43/60.

D'autres examens suivent dont voici les résultats :

VOLUME émis en 24 h.	ALBUMINE par litre	ALBUMINE par 24 h.	SUCRE	URÉE	CHLORURES	SANG	PUS
1 701 cc.	20 cgr.	34 cgr.	0	13	8,7	0	0
1 250 cc.	10 cgr.	12 cgr.	0	15,9	5,45	0	0

Et deux mois après, un nouvel examen des urines montre qu'en 24 heures l'émission des urines est de 2.200 cm3, renfermant 0 gr. 19 d'albumine.

On pratique des dosages d'urée successifs dans le sang, de septembre 1933 à décembre 1934, dont voici les résultats :

0,42 0/00
0,28 0/00
0,32 0/00
0,34 0/00

Une nouvelle formule leucocytaire révèle :

62 % polynucléaires
0 % basophiles
1 % éosinophiles
31 % lymphocytes
6 % monocytes.

Il n'existe aucune forme anormle. On note une anisocytose légère ; l'intra-dermo réaction de Casoni est négative.

Du 3e au 7e mois, la gestation poursuivit un cours normal, marqué toutefois par la persistance d'albumine dans les urines, une tension élevée, et une certaine altération de l'état général. La tumeur avait, durant ce temps, augmenté de volume. Au début du 7e mois, l'accouchement se déclancha et se termina par la naissance d'un enfant qui succomba peu de temps après et dont il ne fut pas possible de pratiquer l'autopsie.

Dans les semaines qui suivirent l'accouchement, il nous parut intéressant de demander un examen radiologique de notre malade.

En voici le protocole dû au Dr Le Génissel :

Examens radiophoniques de la rate :

Les radiographies pratiquées (radiographie de la région splénique en décubitus dorsal, à jeun, et dans la station debout après opacification de l'estomac, paraissent démontrer que la masse perceptible au palper de l'hypochondre gauche est due au rein hypertrophié et de contours polycycliques.

Sur les épreuves, et particulièrement sur le cliché pris en station debout, on aperçoit une ligne de démarcation très nette entre la rate dont les dimensions sont normales et le rein qui est hypertrophié et bosselé. Ces bosselures sont très visibles sur le cliché pris en décubitus dorsal, au niveau du pôle inférieur du rein et dans la région du hile; de petits noyaux, assez régulièrement arrondis ou de forme hémisphérique, tranchent par une opacité un peu plus forte sur la teinte homogène du parenchyme rénal.

De pareilles images doivent faire émettre l'hypothèse de *reins polykystiques*. Un autre cliché montre que le déplacement subi par l'estomac est beaucoup moins marqué qu'il ne l'est dans le cas de volumineuse splénomégalie. Ce déplacement est à peu près nul au niveau du tiers supé-

rieur de segment vertical ; au niveau du bas-fond il est plus prononcé, mais il s'accompagne d'un déplacement antérieur très marqué ; dans cette région on note même une pseudo-lacune gastrique due à la pression exercée par la masse.

Il est à noter, d'autre part, que le rachis dorsolombaire présente une déviation scoliostique très marquée, avec rotation des corps vertébraux sur leur axe. Cette déviation provoque un déplacement et un refoulement en avant des viscères du côté gauche, le rein hypertrophié se trouve de ce fait très accessible au palper abdominal. L'estomac est radiologiquement normal. En résumé : rate normale (radiologiquement), rein hypertrophié et bosselé. (Rein polykystique possible).

Il s'agissait donc de reins polykystiques dont le volume avait augmenté pendant la grossesse, peut-être par hydronéphose, au point d'en interrompre le cours.

Quel est le pronostic d'une telle lésion ? Il semble que l'état général de notre malade se soit amélioré depuis l'accouchement. Il semble aussi que les cures thermales à Saint-Nectaire où nous avons adressé notre malade et la diététique aient brusquement influencé les tumeurs rénales qui débordent actuellement le regord des fausses côtes de trois travers de doigts seulement.

Voici d'ailleurs les derniers examens qui ont été pratiqués sur notre malade :

DATES	TENSION	VOLUME par 24 h.	ALBUMINE par 24 h.	URÉE	CHLORURES	SANG et PUS
3 Juin 1935	16-10	1.700	10 cgr.	16	4,4	
8 » »	16-7	1.500	7 cgr.	16,4	4,6	0
3 » »	15-9	2.000	Traces	17	4,5	
19 » »	16-10	1.800		17,1	4,6	

A la fin de la cure à Saint-Nectaire, l'urée dans le sang est de 0 gr. 32, la perméabilité de 44.

La tension artérielle qui était de 18/12 en décembre 1933 était descendue en mai 1934 à 12/8 ; elle était à Saint-Nectaire, deux mois après, de 14/8.

2e OBSERVATION [1]

I. — Nous avons connue la première sœur, l'aînée, au cours du 5e mois de sa première grossesse. Il s'agissait d'une jeune femme de 28 ans pour laquelle je fus appelé d'urgence pour fièvre et coliques néphrétiques. Elle souffrait, en effet, comme elle le faisait depuis son jeune âge et de manière telle que le diagnostic de gravelle avait été porté à plusieurs reprises, ses crises étant toujours semblables : début brutal par douleur des hypochondres et des régions lombaires, diminution des urines qui devenaient rougeâtres. Puis au bout de 2 à 3 jours, les phénomènes s'amendaient et l'intervalle des crises était très variable — 15 jours à deux ans. J'ait dit qu'elle souffrait des deux hypochondres et des deux régions lombaires. C'est qu'en effet rares étaient les fois où les phénomènes s'étaient localisés à un seul côté. D'ailleurs, même en dehors des crises violentes, la douleur était constante quoique atténuée et presque soulagée par le décubitus dorsal. Mais cette dernière crise pour laquelle on m'appelait avait ceci de particulier, c'est qu'elle s'accompagnait de fièvre élevée et avait été marquée à son début par un solennel frisson.

A l'examen, nous nous trouvions en présence d'une femme enceinte qui se plaignait de vives douleurs lombaires bilatérales avec irradiations vers la vessie, douleurs à la miction.

L'examen nous montrait une grossesse de 5 mois, avec enfant vivant ; le palper des fosses lombaires, fort douloureux, révélait à gauche une masse (grosse comme une noix de coco) et à droite un gros pôle inférieur du rein. Les urines émises devant moi étaient troubles et présentaient des ondes moirées.

Le diagnostic fut celui de pyélonéphrite gravidique avec gros reins, surtout à gauche, et le traitement consista en régime habituellement prescrit, uroformine 1 gr. 50 par jour et acide phosphorique. Le repos au lit et les boissons abondantes furent recommandés ; il n'y avait pas de constipation habituelle. Contrairement à mon attente, l'améliora-

---

(1) Dr Jahier : « Reins Polykystiques congénitaux chez trois sœurs. Pyélonéphrites gravidiques pour deux d'entre elles ». (Société d'Obstétrique et de Gynécologie d'Alger, séance de décembre 1936).

tion ne se fit pas. La malade étant au lit et au lait, chaque jour un nouveau frisson vint souligner la persistance de la gravité de l'infection. En même temps l'état général s'altéra rapidement. La vésicule biliaire devint douloureuse à son tour, l'ictère apparut, si bien que 20 jours après le début de cette pyélonéphrite, les signes infectieux et les signes toxiques étaient tels qu'après consultation avec un de mes confrères urologistes, le Dr KARSENTE, je fus astreint à pratiquer l'interruption de la grossesse. Je le fis à l'aide d'une petite césarienne vaginale qui me permit d'extraire, en lui broyant le crâne, un fœtus de moins d'un kilogramme.

Les suites opératoires furent mouvementées car nous avions beaucoup attendu avant d'intervenir et la fatigue de la malade était grande. C'est quelques jours après sa délivrance et pour finir la désinfection de ses bassinets que mon ami KARSENTE pratiqua un cathétérisme urétéral bilatéral et put obtenir un cliché à l'aide d'une solution d'iodure de sodium à 30 %. Les urines recueillies étaient troubles et donnaient à l'examen les résultats suivants :

Rein droit : globules de pus, cellules des voies supérieures. Bacilles, Gram : négatif (colibacilles). Recherche de B.K. : négative. Albumine : 0 gr. 90 ; urée : 11,50 ; chlorures : 1,68.

Rein gauche : pus. Bacilles, Gram négatif. Recherche de B.K. : négative. Albumine : 2,20 ; urée : 10,90 ; chlorures : 1,17.

L'examen du cliché montre à droite un rein ptosé avec un bassinet très dilaté, et à gauche un mégabassinet.

Le traitement par instillations de nitrate d'argent dans les deux bassinets, répété à de nombreuses reprises, finit par avoir raison de l'infection et, trois mois après son opération, la malade se levait. Elle gardait, bien perceptible maintenant que sa grossesse et son panicule adipeux avaient disparu, deux grosses masses rénales, surtout celle de gauche d'un volume d'une tête de fœtus à terme, masses irrégulières et encore un peu sensibles.

Depuis lors, c'est-à-dire en six ans, il n'y a pas eu, volontairement, de grossesse, et à quatre reprises il a fallu pratiquer à nouveau des lavages du bassinet.

Récemment le dosage de l'urée du sang était de 0 gr. 35; les usines contenaient encore quelques globules de pus et des colibacilles.

II. — Quelques mois après la fin heureuse de cette grave pyélonéphrite, la sœur de notre malade, jeune mariée de 26 ans, était enceinte de 2 mois et elle, qui avait des antécédents pathologiques superposables à ceux de sa sœur (gravelle, crises assez fréquentes quoique légères, hématuries), présenta de la polakiurie et des urines troubles, sans fièvre, avec de violentes douleurs des hypochondres et des lombaires.

L'examen montra de grosses masses rénales. Des deux côtés, le rein est gros comme une tête de fœtus à terme. La séparation des urines donne les résultats suivants : *rein droit :* sang, pus, cellules des voies supérieures, peu de B.K., colibacilles, urée : 9,80 ; la pyélographie, pratiquée aussi avec solution d'iodure de sodium à 30 %, montre sur le cliché : mégabassinet à droite et à gauche ; on voit parfaitement l'uretère droit repoussé par la tumeur à gauche de la ligne médiane.

Nous n'avons pas attendu pour cette malade les accidents graves qu'avait présentés sa sœur et, dans un seul temps, à l'aide d'un curettage facile, j'ai pu évacuer l'utérus.

Le traitement fut conduit comme précédemment et nous a donné un résultat identique. Les deux sœurs vont bien et gardent sans trop souffrir de très gros reins bosselés et sensibles. Urée : 0 gr. 30. B.K. : négatif.

III. — Nos deux malades ont une jeune sœur de 18 ans, sujette elle aussi à des crises de coliques néphrétiques. Elle est encore fille et habite la France. Nous avons demandé à notre confrère du village où elle réside de l'examiner. Il nous a répondu : malade sujette à des crises d'hydronéphrose avec souvent hématuries. Les deux reins sont perceptibles facilement en dehors des crises.

3e OBSERVATION (1)

Au début de 1929, je vis une patiente âgée de 28 ans, mère de deux enfants bien portants, grossesses et accouchements sans rien de remarquable. Elle avait ressenti un an et demi auparavant une forte douleur rénale droite pour laquelle son médecin avait parlé de calculs. Elle vint me voir parce qu'elle avait maigri de 12 kilogs et qu'elle sentait alors une tumeur dans le flanc gauche. Je trouvais alors que les deux reins étaient très agrandis, irréguliers, mais le gauche, à part ses irrégularités, se prolongeait dans la fosse iliaque gauche comme un gros cæcum gonflé d'eau ; cette prolongation kystique la gênait, était un peu douloureuse, et de temps en temps avait un peu de fièvre. Le diagnostic, vu la bilatéralité, était facile, mais le prolongement kystique étant gênant, et après examens, je décidai d'intervenir. Par incision lombaire, je préparai et isolai le pôle inférieur du rein et pouvais réséquer sous le bassinet un gros kyste et plusieurs petits (dont un suppuré). Le contenu du grand kyste était de 400 calculs.

Les suites furent normales, sans incidents. La malade s'en fut chez elle à environ 200 kilomètres de Mendoza.

Je la revis un an après en excellent état, son rein droit très grand et le gauche sans augmentation apparente due à l'opération.

Cinq ans après, elle revint me voir. Elle avait eu un accouchement nouveau en 1931, pesait alors 60 kilogs (de 48 à l'opération). Je note alors : rein droit très agrandi, énorme, nombreuses bosselures kystiques ; rein gauche très bien.

J'ai eu le plaisir de la revoir il y a 9 jours et de pouvoir faire de très belles radios à l'uroselectan qui indiquent la longueur énorme des uretères et l'assez bonne élimination des deux reins.

Elle me raconte avoir eu sa troisième grossesse après l'opération du début de 1931. Grossesse et accouchement se sont très bien passés et elle donna le sein quinze mois durant. Elle vint me voir parce qu'elle a beaucoup maigri

---

(1) Lettre du Dr Métraux, de Mendoza, rapportée par le Dr Fulconis. (*Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologique de Paris*, 1937, n° 6 : « Rein polykystique et grossesse ».

et que sa sage-femme lui a parlé d'un kyste du côté droit du ventre. Le kyste est le rein droit très descendu, affectant aujourd'hui (7 ans 1/2 après) la même disposition que le rein gauche avait en 1929. Ses règles sont normales. Ma patiente est Israélite, partant très impressionnable et l'idée de son kyste l'avait bouleversée et lui avait enlevé tout appétit. Elle était dans un état assez minable, mais comme le fonctionnement des reins est assez bon, j'ose croire que la survie sera encore assez longue (elle a actuellement 36 ans). Je l'ai rassurée et renvoyée chez elle.

4e OBSERVATION (1)

Mme Menn, 45 ans. Née, élevée et habitant encore en pays palustre. De constitution très robuste, malgré de fréquentes récidives de paludisme, elle a eu quatre grossesses à terme. Trois enfants sont encore en vie et bien portants. A part le paludisme, on ne trouve rien à signaler dans ses antécédents.

En juin 1928, elle fut prise de douleurs dans le côté droit, en même temps que ses mictions deviennent fréquentes et douloureuses. La température oscillait entre 38° et 39°6. Croyant à une manifestation de son paludisme, elle absorba de la quinine à fortes doses pendant plusieurs jours sans cependant calmer les douleurs et influencer notablement la température. Notre ami, le Dr Vogt, fut alors appelé. L'aspect nettement purulent des urines attira son attention sur l'appareil urinaire et la constatation d'une volumineuse tumeur dans l'hypochondre droit lui fit poser le diagnostic de pyonéphrose droite.

La palpation de la région rénale gauche lui fit bien percevoir une tumeur débordant largement les fausses côtes mais, étant donné le passé paludéen de la malade, il pensa que cette masse pouvait bien être une grosse rate paludéenne.

Il nous adressa donc la malade avec le diagnostic de pyonéphrose droite, pour intervention.

Examen : au cours de l'examen, nous fîmes les constatations suivantes :

A droite : tumeur volumineuse de consistance assez dure, rénitente et douloureuse, occupant tout le flanc droit, se perdant en haut sous les fausses côtes et atteignant en bas la crête iliaque. En dedans, le bord interne voisine la ligne médiane. En arrière, la tumeur comble l'espace costo-vertébral et donne le contact lombaire. Assez mobile verticalement, elle suit les mouvements respiratoires ; elle a également une certaine mobilité dans le sens transversal. Mais ce qui nous frappe dans notre examen, c'est la présence, à la surface, de bosselures arrondies, plus ou moins

(1) Observation du Dr Bernasconi (thèse du Dr Marc Imbert, Alger, 1933).

volumineuses. Comme nous avions eu l'occasion d'observer déjà quelques reins polykystiques, nous pensons à cette malformation et palpons immédiatement le côté opposé.

Nous trouvons également à gauche l'hypochondre comblé par une tumeur moins volumineuse, débordant de cinq bons travers de doigt les fausses côtes. Cette tumeur, assez mobile dans le sens vertical et transversal, donne également le contact lombaire. Elle est de forme assez arrondie, sans bords tranchants ni incisures, ce qui nous fait éliminer une splénomégalie. A sa surface, nous constatons également des irrégularités, des bosselures. Notre hypothèse de reins polykystiques parut de plus en plus vraisemblable.

L'examen cyto-bactériologique des urines vésicales révéla du pus en grande quantité et de très nombreux colibacilles.

Le cathétérisme bilatéral des uretères, fait avec sondes opaques en prévision d'une pyélographie, donna les résultats suivants :

R. D.	Urines	très troubles
	quantité en 30'	20 gr.
	urée par L.	14,99
	chlorure par L.	4,09
	albumine	0,50
	pus : quelques hématies, très nombreux colibacilles.	
	Azotémie	0,40
R. G.	Urines	limpides
	quantité en 30'	33 gr.
	urée par L.	12,63
	chlorure par L.	1,17
	albumine	traces indosables
	Rares leucocytes, hématies (cathétérisme).	
	Pas de microbes à l'examen direct.	
	Azotémie	0,40

Des examens montraient nettement que l'infection était localisée au rein droit.

Cliniquement, le diagnostic paraissait être celui des

reins polykystiques, mais pour éliminer celui de grosse rate paludéenne (que pouvait permettre de poser la mobilité verticale accompagnant les mouvements respiratoires et les antécédents palustres de cette malade), nous fîmes une pyélographie avec une solution de bromure à 30 %.

Pyélographie : Le pyélogramme montre la bilatéralité de l'affection.

A droite : un gros bassinet et des calices volumineux avec nombreuses ramifications.

A gauche : un bassinet petit, avec des calices également très développés.

Ces renseignements joints aux constatations faites par la palpation permettaient d'affirmer le diagnostic de reins polykystiques bilatéraux.

Toute idée d'intervention importante sur le rein droit fut alors écartée, du moins pour le moment, et nous décidâmes de faire une série de lavages du bassinet avant de prendre toute autre détermination. Des lavages furent effectués tous les trois jours avec une solution de nitrate d'Ag. au 1/500.

Dès le troisième lavage, grosse amélioration de l'état des urines. Au dixième, les urines étaient redevenues parfaitement limpides et la malade put quitter la clinique.

TROISIÈME PARTIE

Essais de Synthèse

« La maladie kystique des reins se révèle comme extrêmement rare chez la femme enceinte et pouvant être de diagnostic difficile. C'est une affection qui est aggravée par la grossesse, mais qui peut réagir sur celle-ci en provoquant l'accouchement prématuré et la mort du fœtus. » (De Péretti de la Rocca).

1° ACTION DE LA GROSSESSE SUR LE REIN POLYKYSTIQUE

Cette action est double. Elle se fait, d'une part, sur l'évolution propre de la maladie, en donnant un coup de fouet à la prolifération des éléments épithéliaux constitutifs des cavités kystiques ; d'autre part, en donnant naissance à des complications infectieuses graves, comme en témoignent les observations précédentes.

La grossesse provoque, indubitablement, une augmentation de volume rapide et importante des reins polykystiques. Ainsi, du 3e au 7e mois, cette hypertrophie fut telle chez la malade du Dr Fulconis qu'elle semble avoir été à elle seule responsable de l'accouchement prématuré. De même, dans le cas signalé par de Métraux. La malade qui mena trois grossesses à terme dut subir une intervention par suite de l'augmentation considérable des tumeurs rénales.

La répercussion la plus importante de la grossesse sur le rein polykystique semble bien résider dans la création ou le réveil de foyers infectieux graves au niveau des voies urinaires supérieures. Ce sont ces complications qui entraînent l'indication d'interrompre la grossesse chez les deux malades du Dr Jahier.

C'est l'apparition d'une pyonéphrose qui impose, dans un autre cas, la résection du pôle inférieur du rein pour permettre l'évoluion à terme de grossesses ultérieures.

L'intérêt de ces troubles infectieux est accru du

fait que, débordant le cadre d'une complication locale, ils réalisent, comme en témoigne la première malade de l'observation II, atteinte de pyélonéphrite, une toxi-infection généralisée d'une extrême importance.

L'état général décline rapidement, les troubles fonctionnels rénaux prennent une valeur pronostique de premier plan, tandis que l'insuffisance hépatique aggrave encore le tableau qui devient ainsi celui d'une hépato-néphrite.

Ces pyélonéphrites sont donc un danger redoutable puisque, sur quelques observations un cas typique est signalé et que chez la sœur de la malade une même évolution se serait vraisemblablement déroulée si l'on n'était intervenu à temps.

Il est possible, et même probable, que l'affection locale ne soit pas entièrement responsable de l'importance et de la généralisation du processus morbide. La maladie kystique rénale s'accompagne fréquemment de lésions semblables au sein des autres parenchymes. Il s'en retrouve souvent au sein de la glande hépatique. Le potentiel fonctionnel du foie se trouve d'autant diminué et, sous l'action d'une intoxication ou d'une infection virulente, une hépatite va pouvoir se développer plus aisément.

Donc, du fait de ses reins polykystiques, la malade est plus que toute autre exposée aux infections urinaires sérieuses et à la forme gravido-toxique des pyélonéphrites, en raison du terrain fragilisé qu'elle présente et peut-être même de la plus ou moins grande généralisation du processus kystique.

Quoi qu'il en soit de leur explication pathogénique, les pyélonéphrites du rein polykystique et de la grossesse doivent faire craindre une évolution sévère.

2° ACTION DU REIN POLYKYSTIQUE SUR LA GROSSESSE

« La maladie kystique rénale, susceptible de fréquentes complications infectieuses, pyonéphrose, lithiase infectée, pyélonéphrite, ne semble pas, sauf dans de rares exceptions, permettre l'évolution normale de la grossesse ». (De Péretti de la Rocca).

L'hypertrophie des kystes rénaux sous l'influence de la gestation crée en retour une gêne mécanique s'opposant au développement intra-abdominal du globe utérin. Celui-ci cherche sa place dans les espaces qui lui sont laissés libres, adoptant des positions et des formes défectueuses : anteversion, anteflexion, latéroversion, etc... Il en résulte des conditions précaires pour le développement du fœtus et favorables aux dystocies.

Mais c'est principalement par l'intermédiaire de ses complications infectieuses que le rein polykystique réagit sur l'évolution de la grossesse.

Nous avons longuement insisté sur ces complications infectieuses, pyélonéphrites, pyélonéphrites gravido-toxiques, pyonéphrose; nous en avons montré les caractéristiques cliniques, étiologiques, pathogéniques et constaté leur fréquence.

Nous les retrouvons dans les observations rapportées par les Drs Jahier et Fulconis, soit trois fois sur cinq cas publiés. La proportion est significative d'autant que, par deux fois, il fallut pratiquer l'interruption de la grossesse en raison du danger encourru par la mère et dans des conditions telles que le fœtus était mort ou non viable.

Dans l'observation du Dr Fulconis, l'interruption

fut spontanée par un accouchement prématuré qui ne permit pas de survie à l'enfant.

Donc, si la grossesse doit être considérée comme un facteur aggravant de l'évolution du rein polykystique, celui-ci, en revanche, créé des conditions pathologiques qui ne s'accommodent que rarement de l'état de gestation. Ce fait est d'ailleurs une réaction de défense de l'organisme maternel à l'égard d'un processus qui compromet l'équilibre dans lequel il vivait.

Ces constatations nous amènent à aborder la question du pronostic dans l'association du rein polykystique et de la grossesse.

3° PRONOSTIC

Abandonnée à son évolution spontanée, la grossesse, par les complications qu'elle entraîne, compromet singulièrement l'avenir maternel. Le rein polykystique est une affection que nous savons être d'un pronostic mauvais en raison de la fréquence des troubles surajoutés, lithiasiques ou infectieux qui emportent fréquemment et précocement les sujets qui en sont atteints. L'étude précédente a montré que ces accidents étaient fréquemment déclanchés par l'évolution de la grossesse.

Parfois l'avenir de la mère est réglé uniquement par le pronostic de la maladie en elle-même. Le rôle de la grossesse se borne à celui d'une cause favorisante, et si tant est qu'elle aggrave en partie l'affection, en réalité elle en devient surtout la victime, l'avortement en étant fréquemment la conclusion.

Dans d'autres cas, au contraire, après avoir été l'agent occasionnel des complications infectieuses, elle donne au pronostic une note pessimiste par la participation qu'elle prend dans l'ensemble du tableau, réalisant le syndrome décrit sous le nom de pyélonéphrite gravido-toxique. Nous ne reviendrons pas sur les discussions pathogéniques qui cherchent à départager les rôles respectifs de la toxémie gravidique et de la toxi-infection colibacillaire dans l'expression clinique de ces formes. Nous nous contenterons de remarquer que les pyélonéphrites dont l'évolution se fait vers l'hépato-néphrite demeurent des cas exceptionnels en dehors de l'action de la grossesse.

Donc l'avenir de ces femmes est fonction des complications qu'elles présentent. Parfois elles con-

tinuent à être des urinaires, ne demandant que des soins plus suivis et plus énergiques, mais tolérant assez bien la grossesse. Malheureusement, il apparaît que, beaucoup plus souvent, les soins de l'urologue demeurent insuffisants. En dépit du cathétérisme, l'infection résiste et l'état général s'altère de plus en plus, le sort de la malade risque d'être fatal si l'interruption de la grossesse ne se fait pas ou n'est pas pratiquée.

Il ressort donc de ces constatations que, rarement supportée sans réaction, la grossesse provoque presque toujours une exacerbation de la maladie polykystique du rein, déclanchant des complications infectieuses qui, dans au moins 50 % des cas, mettent la vie de la mère en danger. Dans ces cas, pour la mère, le pronostic est essentiellement subordonné, soit à l'interruption spontanée de la grossesse, processus naturel de défense, soit à une intervention obstétricale ou chirurgicale.

Dans de semblables conditions, le fruit de la conception est souvent compromis. Lorsque la mère relève du traitement urologique, la grossesse peut, après des soins multiples et au prix d'interventions chirurgicales donner un enfant viable. Mais beaucoup plus fréquemment, l'importance des faits déborde les possibilités thérapeutiques et l'évolution est interrompue au bénéfice de la mère par l'avortement spontané ou provoqué. Parfois la gestation se termine par un accouchement prématuré qui, dans l'observation du Dr Fulconis, a donné un débile qui succomba peu de temps après .

De pronostic réservé pour la mère, sombre pour le fœtus, l'association du rein polykystique et de la puerpéralité est une éventualité à redouter, bien que heureusement exceptionnelle.

La grossesse, quel que soit le mode de terminaison, laisse souvent derrière elle le souvenir persistant du rôle néfaste qu'elle a joué. Ces malades deviennent extrêmement fragiles. Elles doivent être suivies pendant longtemps et fréquemment soumises à un traitement urologique prolongé.

La sédation des complications urinaires après l'interruption de la grossesse ne doit pas faire oublier que leur avenir est subordonné au pronostic de la maladie kystique rénale. Ceci est vrai d'ailleurs, d'une façon générale, pour toute femme qui, au cours de la gravité, a présenté une complication quelconque de ses voies urinaires supérieures.

La notion admise actuellement d'une lésion anatomique presque toujours à l'origine des pyélonéphrites graves ou traînantes, doit nous inciter à pratiquer, systématiquement, l'urétéropyélographie chez toute femme ayant présenté cette complication au cours d'une grossesse. Cette mesure est malheureusement trop souvent négligée. En tout cas, elle s'impose chez les porteuses de reins polykystiques.

Une remarque cependant mérite d'arrêter un moment notre attention qui peut s'étonner du fait que dans certains cas de rein polykystique, où par conséquent l'anomalie anatomique est certaine, les complications infectieuses, si graves chez quelques parturientes peuvent quelquefois être absentes chez d'autres.

C'est que, vraisemblablement, il ne suffit pas qu'il y ait anomalie mécanique de l'arbre urinaire supérieur, mais encore que celle-ci revête des modalités capables d'intervenir sur le processus physiologique et créer un trouble au cours de l'élimination urinaire.

Dans ces conditions, l'évolution normale de certaines grossesses associées à des reins polykystiques peut s'expliquer, mais le fait n'est pas suffisant pour accepter avec sérénité une gestation ultérieure, car la maladie kystique rénale ne demeure pas fixée dans sa forme et son évolution.

D'une grossesse à l'autre les lésions ont pu s'aggraver et donner à l'anatomie pyélo-urétérale une physionomie différente incapable de s'accommoder des mêmes exigences physiologiques.

En même temps que le rein polykystique évolue, le danger d'intolérance vis-à-vis de la grossesse s'accroît, les risques de complications se multiplient.

4° TRAITEMENT

Le problème thérapeutique s'impose de façon différente selon la gravité, le stade évolutif, la physionomie clinique des complications.

Il convient d'ailleurs de signaler, dès le début de ce chapitre que « Rein polykystique et puerpéralité » n'équivaut pas, comme une équation mathématique, à l'interruption systématique de la grossesse. Il ne peut donc être question de conclure à la nécessité de l'avortement sans discernement, sans discussion. Celui-ci ne devant être accepté qu'en dernier ressort après que toutes les tentatives médicale, urologiques, chirurgicales soient demeurées infructueuses.

Si notre ambition doit se limiter au seul espoir de sauver la mère lorsque l'évolution d'une pyélonéphrites gravido-toxique est amorcée, et ce par les procédés les plus expéditifs, au contraire, lorsque les choses sont moins précipitées, moins dramatiques ou bien encore prévues, toute une gamme de traitements doit être opposée au mal.

La maladie polykystique peut être connue avant toute manifestation pathologique ou être diagnostiquée aux premières alarmes. Dans ce cas la thérapeutique médicale doit être immédiatement instituée.

1° *Traitement médical.*

Qu'il s'agisse d'une augmentation pure et simple du volume des reins sous l'influence de la grossesse ou d'une atteinte pyélique infectieuse, le repos au lit est une nécessité première.

Le décubitus évite les tractions et déformations néfastes que le poids d'un rein trop lourd, trop volumineux ne peut manquer d'entraîner.

Une diététique alimentaire sévère doit être respectée. Régime hypotoxique, riche en lait, riche en celluloses : « au lit au lait », disaient les anciens accoucheurs pour codifier le traitement de la pyélite banale.

Le point de départ de l'infection rénale, où prédomine le colibacille, étant surtout réalisé chez la gestante par des manifestations de colite avec spasmes nous indique, outre l'application du régime, l'utilisation d'antispasmodiques, de bismuth, d'antiseptiques type quinoléine. A cette période, on associera ces antiseptiques, donnés alternativement, à la vaccination locale par les vaccins buvables et bactériophages.

Dès le début de la grossesse chez une femme porteuse de rein polykystique, nous devons nous efforcer de ramener à son moindre degré possible l'état d'intoxication gravidique. C'est dire que dès cette période les extraits de corps jaune et hépatique doivent être utilisés sans compter.

De plus, l'influence considérable du psychisme, qui complique et ajoute une particulière gravité au syndrome du début de la grossesse, doit faire penser à la possibilité d'aggravation par le facteur gravidique et nous ne saurions attacher une importance trop grande aux conséquences prophylactiques que cette participation impose.

Le fonctionnement des émonctoires est à surveiller. L'analyse chimique et cyto-bactériologique des urines, le dosage de l'urée sanguine pratiqués permettront d'apprécier l'efficacité ou l'insuffisance du traitement médical.

Lorsque celui-ci ne peut empêcher les accidents de pyélite constituée, il faut lui adjoindre sans l'a-

bandonner les possibilités thérapeutiques de l'urologue qui, concurremment s'aidera avec prudence des dérivés sulfamidés.

Il va sans dire, d'ailleurs, que cette filiation d'action, valable pour les cas d'atteinte pyélique, n'existe plus pour une pyonéphrose qui, d'emblée, entre dans le cadre de la thérapeutique chirurgicale.

2° *Traitements urologiques et sulfamidés.*

Lorsque, comme c'est le cas le plus fréquent, la pyélonéphrite est en cause, après avoir avoir utilisé les ressources médicales, il faut, si les résultats ne sont pas concluants, soumettre la parturiante aux méthodes urologiques de traitement.

Ce n'est pas trop sur la distension vésicale de Pasteau qu'il faut fonder ses espoirs. mais utiliser d'une manière précoce le cathétérisme bilatéral des bassinets avec parfois maintien des sondes pendant plusieurs heures.

Au cathétérisme on adjoindra souvent le lavage des bassinets au collargol et au nitrate d'argent.

Il faut surtout ne pas craindre de répéter ces pratiques.

C'est ici que doit se discuter l'utilisation des sulfamides.

Cette utilisation doit être faite à doses modérées, ne dépassant pas 3 grs par jour, en raison de la fragilité des parenchymes rénal et hépatique chez la gestante. On utilisera surtout le dérivé thiazolé mieux toléré et moins toxique tout en étant actif vis-à-vis des colibacilles.

L'apparition de signes néphrétiques ou d'insuffisance hépatique sérieuse doit être guettée au jour

le jour de manière à ne pas laisser s'installer un état irréversible ou les accidents gravido-toxiques de la pyélonéphrite.

Dans quelques cas exceptionnels, le rôle de l'urologue sera d'intervenir sur un pôle inférieur trop volumineux pour en pratiquer l'ablation, ou bien encore une néphrostomie permettra d'évacuer une collection purulente.

Le taux des urines, l'apparition de cylindres, le subictère, les signes hémorragiques doivent imposer rapidement l'interruption de la grossesse.

Ce problème porte sur l'interruption pendant les deux derniers trimestres et non pendant le premier où les accidents ne sont pas encore apparus en général.

3° *Traitement obstétrical.*

A ce stade, il n'est pas question de la pose de sonde intra-utérine ou de laminaire suivie de curetage ou curage. Ce n'est même pas le lieu de penser à déclancher l'accouchement par le ballon de Campetier de Ribes ,car les accidents sont trop rapidement menaçants pour laisser le moindre délai une fois l'indication posée.

Ce sera à l'intervention dont on a le plus l'habitude et que l'on exécute le mieux qu'il faudra s'adresser.

L'incision du col avec décollement de la vessie en avant, s'il le faut, donnera du 4e au 7e mois une voie d'abord suffisante, aussi aseptique que faire se peut.

Plus tard, et même dans cette période si le passage par la voie vaginale s'avère trop dangereuse (primipare à parties molles étroites, culs-de-sacs

vaginaux peu profonds), c'est à la voie abdominale qu'il faudra s'adresser et l'intervention devra être toute entière conduite sous anesthésie locale.

La césarienne corporéale ou segmentaire ainsi réalisée suivant les cas permettra, lorsque les accident ont été très graves et les indications très précises, de combiner à cette intervention la stérilisation par ligature des trompes.

Le traitement médical doit, à cette période, être encore plus complet que jamais.

CONCLUSION

— Le rein polykystique, affection sévère en elle-même, est souvent aggravé par l'évolution de la grossesse.

— Cette aggravation réside principalement dans l'éclosion de complications infectieuses de l'arbre urinaire dans ses portions rénales et pyéliques.

La plus fréquente de ces complications réalise le tableau de la pyélonéphrite.

Elle peut devenir la plus grave en s'exprimant sous la forme gravido-toxique.

Dans ce cas :

— le sort de la mère est subordonné à l'interruption suffisamment précoce de la grossesse ;
— le fœtus meurt presque toujours.

Il faut donc :

a) Lorsque le rein polykystique est connu :
— déconseiller le mariage à la jeune fille;
— Informer la femme des risques qu'une grossesse lui ferait encourir.

b) Lorsque la gestation est confirmée :

— suivre quotidiennement l'évolution ;
— appliquer le traitement médical et urologique sans défaillance ;
— ne pas laisser passer l'heure de l'interruption en cas de pyélonéphrite gravido-toxique.

Dans ce dernier cas, lorsque la césarienne sera

pratiquée, la stérilisation par ligature des trompes doit être envisagée, une récidive devant entraîner des risques trop grands.

c) Après la grossesse :

— ces femmes ne doivent pas être abandonnées. Il faut les confier à l'urologue, le pronostic rénal réglant leur avenir.

BIBLIOGRAPHIE

André et Graudinau. — Rein polykistique suppuré. (*Revue médicale de l'Est*, Nancy 1927, p. 212-214).

Azenedo (De). — Reins polykistiques. (*Rev. Urol.*, Sao Paulo, sept.-oct. 1933, vol. I, n° 11, p. 70-84).

Baeckel A. — A propos des reins polykystiques. (*Soc. Franç. d'Urologie*, 21 nov. 1927).

Barnet Ch.-E. — Rein polykystique unilatéral. (*The Urol. and Cutaneous Review*, juillet 1919).

Braasch W.-E. et Schacht E.-W. — Notes pathologiques et cliniques sur le rein polykystique. (*Surg. Gyn. and Obst.*, n° 1, oct. 1935, p. 467).

Chavassu M. — L'infection et la suppuration des reins polykystiques. (*Journ. d'Urol.*, t. XI, 1921, p. 375-401).

Jaruslowsky. — Complications dans les reins polykystiques. (*Urol.* 25, 1931, p. 220-224).

Krossitch. — Contribution à l'étude de l'hématurie dans les reins polykystiques de l'adulte. (*Thèse*, Paris, 1925).

Legueu F. — *Traité chirurgical d'urologie.*

Lejars F. — Du gros rein polykystique de l'adulte. (*Thèse*, Paris, 1888).

Marion. — *Traité d'urologie.*

Négro et Colombet. — Rein polykystique. (*XV^e Congrès de l'Association Française d'Urologie*, 1911).

Thiemann A. — Contribution à l'étude de l'hydronéphrose congénitale et de la malformation polykystique du rein. (*Zeït F. Urol. Chir.*, 11 mars 1933, t. XXVI F. 5/6, p. 432-444).

TWINEM F.-P. — Reins polykystiques compliqués d'abcès périnéphrétiques bilatéraux ; double intervention. (*Journ. Amer. Med. Assoc.*, 18 juin 1936, vol. CVI, n° 3, p. 206-207).

VERMELIN H. — Pyélite gravide toxide. Avortement thérapeutique. Guérison. (*B. Soc. Obst. et Gyn.*, mars 1938, t. XXVII, n° 3, p. 264-266).

***

BAIRD D. — Les voies urinaires supérieures dans la grossesse et la puerpéralité avec références particulières à la pyélite et à la grossesse. (*Journ. Obst. et Gyn. Brit. Emp.*, février 1936, p. 1-60).

BAIRD D. — Anatomie et physiologie des voies urinaires supérieures et leurs relations avec la pyélite. (*Journ. of Obst. et Gyn.*, vol. 38, p. 516, 1931).

BAIRD D. — Le tractus urinaire supérieur pendant la gestation. (*The Lancet*, CCXXIII, p. 983, 1932).

BENDA R. — Fonction de l'uretère pendant la gestation. Contribution à la pathogénie de la pyélite gravidique. (*Zblatt für Gynak.*, t. LIII, n° 9, p. 532, 1929).

BONNEAU. — De la compression des uretères par l'utérus gravide et des pyonéphroses consécutives. (*Thèse*, Paris, juillet 1893).

BRAKEMANN. — Les modifications de l'uretère dans la pyélite gravidique. (*Zblatt für Gynak.*, t. LIV, 1er février 1930).

GIOVATTO et TASSO V. — Physiopathologie de l'appareil excréteur du rein dans l'état puerpéral. (*Folio gynecologia*, vol. XXVI, fasc. 1, 1929).

GONNET, BANSILLON, MENEAULT, BUCHER. — Dystocie grave par rein polykystique avec éclatement du dôme vaginal. (*B. Soc. Obst. et Gyn.*, déc. 1937, t. XXVI, n° 10, p. 774-777).

Guthmann H. et Ehrardt K. — La limite physiologique de la dilatation des uretères dans l'état de gestation. (*Zblatt für Gynak.*, t. LV, n° 6, 7 fév. 1931).

Hundley S.-M., Siegel I.-A., Hachtel F.-W. et Dnmber J.-C. — Certaines observations physiologiques et anatomo-pathologiques du tractus urinaire au cours de la grossesse. (*Surg. Gyn. et Obst.*, 15 févr. 1938, t. LXVI, n° 2 A, p. 360-379).

Maire G. — Modification des voies excrétrices du rein au cours de la gestation. (Leur influence sur les pyélonéphrites de la grossesse). (*Thèse*, Paris, 1933).

Pougin A. — Physiologie de l'appareil urinaire au cours de la grossesse normale. (*Thèse*, Paris, 1928).

Traut H.-F., Mc Lane C.-M. et Kuder A. — Modification physiologique de l'uretère associée à la grossesse. Relation entre l'atonie et la dilatation du trajet. *Surg. Gyn. et Obst.*, janvier 1937, n° 1, p. 48-51).

II

Anderodias, Balard et Liard. — Sur un cas de pyélonéphrite gravidique mortelle. (*Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, novembre 1938, t. XXVII, n° 9, p. 695-696).

Anderodias, Mahon, Guichard. — Etude radiologique d'un cas de pyélonéphrite gravidique après injection intra-veineuse d'uro-sélectan. (*Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, 1931, p. 577).

Arrivat et Brémond. — Pyélonéphrite de la grossesse à forme toxémique. (*Bull. Soc. Obst. et Gynéc.*, 1931, p. 366).

Audebert et Doléas. — Rein polykistique et toxémie gravidique. (*Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, 1927, p. 592).

Bussienne P.G.F. — Traitement des pyélites gravidiques. — *Thèse*, Nancy, 1938, n° 30, 93 p.

Crabtrée E.-G., Prather G.-C. et Prien E.-L. — Résultats éloignés des infections des voies urinaires associées à la grossesse. (*Am. Journ. Obst. et Gyn.*, sept. 1937, t. XXXIV, n° 3, p. 405-419).

Cuthbert J.-C. — Le traitement des infections urinaires de la puerpéralité. (*Lancet*, 24 sept. 1938, p. 720-722).

Dupont et Misrachi. — Quelques erreurs de diagnostic dans la pyélonéphrite gravidique. (*Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, 1931, p. 525).

Duverdey H. — Traitement médical de la pyélonéphrite gravidique. (*Gaz. Méd. France*, 15 oct. 1938, t. XLV, n° 16, p. 905-914).

Ezes H. — Pyélonéphrite gravidique à forme sévère guérie par l'emploi du seul sérum de Vincent. (*Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, oct. 1937, t. XXVI, n° 8, p. 625-627).

Fink H. — Conduite à tenir dans les affections rénales et dans les urines pathologiques de la grossesse. (*Monats für Geburt und Gyn.*, 1922, t. LX, p. 229).

Fruhinsholz A. et Richon I. — Pyélonéphrite gravido-toxique. (*Bull. Soc. Gyn. et Obst.*, mai 1938, t. XXVII, n° 5, p. 394-399).

Fruhinsholz A. — Certaines formes gravito-toxiques de la pyélonéphrite sont justiciables de l'interruption thérapeutique de la gestation. (*Paris Médical*, 21 décembre 1929).

Fruhinsholz A. — Pylites à forme gravido-toxique et interruption de la gestation. (*Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, 1937, n° 88).

Garipuy R. et Martin J. — Traitement des formes graves des pyélonéphrites gravidiques. (*Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, 1926, p. 385).

Gelle M. — Deux cas de pyélonéphrite toxique. (*Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, octobre 1937, n° 8, p. 658-660).

Lepage F. — Contribution à l'étude de pyélonéphrite dite gravido-toxique. (*Thèse*, Paris, 1934).

Lévy-Solal, Misrachi et Salomon. — Pyélographie et pyélonéphrite gravidique. (*Gyn. et Obst.*, 1926, t. XII, p. 218).

Reblaud. — Des infections du rein et du bassinet, consécutives à la compression de l'uretère par l'utérus gravide. (*Congrès Français de Chirurgie*, 20 avril 1892, p. 116 à 120).

Riotte. — Pyélonéphrite gravidique à évolution septicémique. (*B. Soc. Obst. et Gyn.*, 1924, p. 694).

TABLE DES MATIÈRES

Pages

INTRODUCTION 13

GENERALITES 15

PREMIERE PARTIE

I. — ROLE DU TERRAIN 23

1° *Le Rein Polykystique* 25
— L'Anatomie Pathologique 26
— Discussions Pathogéniques 29
— Symptomatologie 31

2° *La gestation dans ses rapports avec les complications urinaires* 36

II. — L'AGENT PATHOGENE 41
— Le colibacille 44
— Les toxines colibacillaires 46

III. — ASPECTS ANATOMO-CLINIQUES DES COMPLICATIONS 49

1° Pyélonéphrites gravidiques et gravido-toxiques 52

2° Pyonéphrose 58

DEUXIEME PARTIE

FAITS CLINIQUES 61

1re *Observation* (Dr H. Fulconis) 62
« Reins polykystiques et grossesse ». (*Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie de Paris*, octobre 1936).

Pages

2e *Observation* (Dr Jahier) 66
« Reins polykystique congénitaux chez trois sœurs. Pyélonéphrite gravidiques pour deux d'entre elles ». (*Société d'Obstétrique et de Gynécologie d'Alger*, séance de décembre 1936).

3e *Observation* (Lettre du Dr Métraux (de Mendoza), rapportée par le Dr Fulconis)..... 69
(*Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie*, 1937, n° 6 : « Rein polykystique et grossesse).

4e *Observation* (Dr Bernasconi)..... 71
(*Thèse* du Dr Marc Imbert, Alger, 1933).

TROISIEME PARTIE

ESSAIS DE SYNTHESE 77

1° Action de la grossesse sur le rein polykystique. 80
2° Action du rein polykystique sur la grossesse. 82
3° Pronostic 84
4° Traitement 88

CONCLUSION 93

BIBLIOGRAPHIE 95

Le Président de thèse :

Dr HOUEL.

Le Doyen :

LEBON.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER,

Alger, le 16 Novembre 1942.

Le Recteur :

S. HARDY.